

PROEDUMED.

Curso en línea del PROsimulador ENARM

Contenido de Estudio**Identificación del reactivo**

Area: PEDIATRÍA

Especialidad: URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Tema: MALFORMACIONES CONGÉNITAS

INTESTINALES QUE REQUIEREN

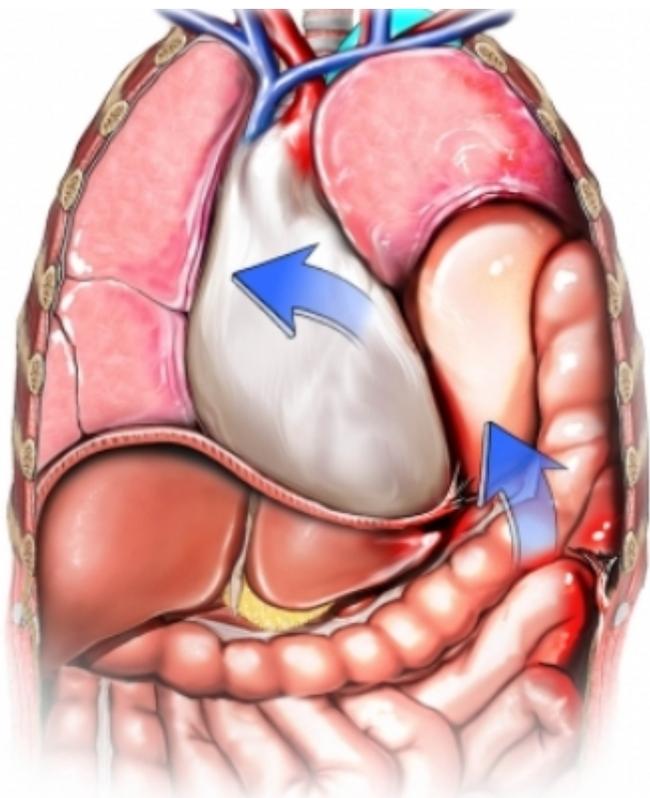
ATENCIÓN DE URGENCIA

Subtema: HERNIA DIAFRAGMÁTICA

DEFINICIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC), es un defecto al nacimiento que ocurre cuando el músculo llamado diafragma, el cual separa el abdomen del tórax, no se forma completamente. Al existir un orificio en esta estructura, es posible el paso de las vísceras abdominales (estómago, intestino, hígado, bazo, etc.), hacia la cavidad torácica, comprimiendo e impidiendo tanto el crecimiento, como el desarrollo normal de los pulmones, produciendo un problema que conocemos en medicina como hipoplasia pulmonar.

Este problema ocurre una vez cada 2500 gestaciones.



SALUD PÚBLICA

La incidencia fluctúa entre 1 en 2000 y 1 en 5000 nacidos vivos. Se afecta con el doble de frecuencia las mujeres. La mayoría de los casos, sucede en forma esporádica y no es posible identificar un nexo familiar. Se relaciona con otras anomalías y anomalías genéticas, incluidas las trisomías 18, 21 y 23.

PATOGENIA Y FISIOLÓGÍA

La causa de la hernia diafragmática, es desconocida y puede presentarse de varias formas, como un síndrome genético, asociada a otras malformaciones, pero en más de la mitad de los casos, se presenta como una enfermedad aislada. La hernia diafragmática posterolateral, es la lesión congénita más común y constituye el 85 al 90% de los defectos diafragmáticos que se presentan en el período neonatal. Y sugieren que el defecto posterolateral, tiene lugar como resultado de la falta de cierre del canal pleuroperitoneal embrionario.

DIAGNÓSTICO

Muchas veces, el diagnóstico se establece antes del nacimiento. En centro de referencia terciarios, puede diagnosticarse hasta el 93% de los neonatos con HDC, mediante ultrasonografía prenatal. La HDC, se puede identificar desde la 25^o semana de gestación.

El ultrasonido fetal puede delinear las características de la HDC, incluyendo asas intestinales dentro del tórax, polihidramnios, ausencia de burbuja gástrica o intratorácica, desviación mediastínica e hidropesía fetal.

En la amniocentesis, hay disminución de los índices de lecitina-esfingomielina en relación a la HDC.

En la HDC, pueden estar reducidos los valores séricos maternos de fetoproteína alfa.

PRESENTACION CLINICA:

1. Insuficiencia respiratoria: Presentación más común de la HDC, se puede desarrollar inmediatamente después de nacer, junto con calificaciones bajas de Apgar o en el transcurso de 24 a 48 hrs después, de un período inicial de estabilidad relativa y signos clínicos mínimos.
Los signos incluyen taquipnea, respiraciones en gruñido, retracciones torácicas, palidez, cianosis y signos clínicos de derivación y circulación fetal persistente.
1. El examen físico revela: Un abdomen escafoide, puede estar aumentado el diámetro anteroposterior del tórax. Es posible detectar desviaciones mediastínicas, por el desplazamiento de la punta del impulso cardíaco máximo, alejado del lado de la lesión diafragmática. Puede o no estar presentes ruidos intestinales en el hemitórax afectado. Los ruidos respiratorios, están atenuados en ambos lados por la reducción del volumen corriente, pero suelen escucharse menos en el lado afectado.
2. Radiografía de tórax: Con este estudio se realiza la confirmación del diagnóstico. Los hallazgos radiológicos de la HDC del lado izquierdo, incluyen la presencia, de las asas intestinales llenas de aire y líquido dentro del hemitórax izquierdo; con desviación del

mediastino hacia la derecha. Hay poco gas dentro de la cavidad abdominal y puede observarse la burbuja gástrica dentro del tórax izquierdo.



Las lesiones del lado derecho, son más difíciles de identificar y se presentan como una consolidación lobar, líquido dentro del tórax o eventración diafragmática. Los hallazgos en la radiografía simple, pueden simular los de las malformaciones adenomatoideas quísticas, teratoma quístico, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, tumores neurógenos y sarcoma pulmonar primario.



Cuando existen dudas en el diagnóstico, se realizan estudios contrastados del tubo digestivo; como lo son la serie esofagoduodenal y el colón por enema.

MANEJO TERAPEUTICO Y FARMACOLOGÍA

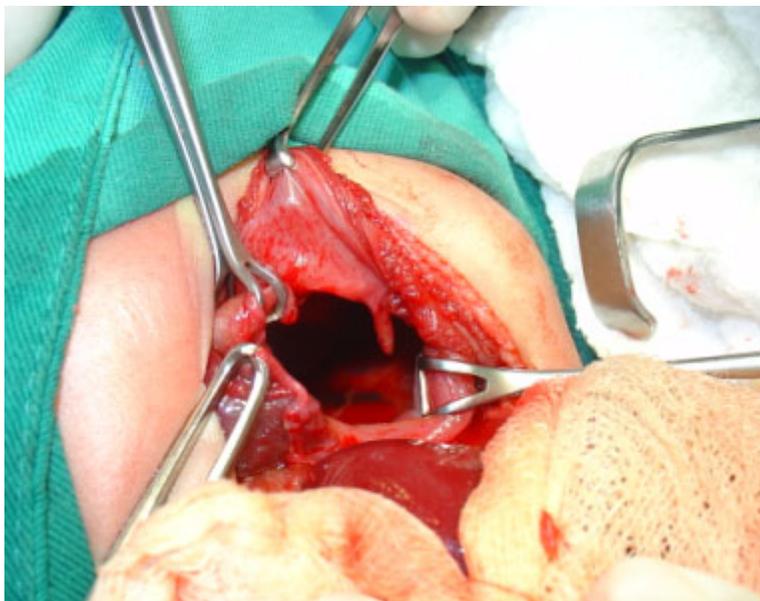
Depende del momento del diagnóstico, la presentación clínica y la experiencia institucional.

Los esquemas terapéuticos actuales

El tratamiento incluye lo siguiente: Insisten en la estabilización preoperatoria con control de la hipertensión pulmonar y técnicas de ventilación mecánica convencional, que evitan el barotrauma a un sistema pulmonar hipoplásico.

Cirugía

La cirugía para reparar el defecto y mover los órganos dentro del abdomen, se realiza después que se ha estabilizado al bebé. Este periodo de estabilización, puede durar 48 horas o más. La cirugía involucra ya sea coser los bordes del diafragma juntos o si el orificio es demasiado grande, usar un parche artificial, para cerrar completamente el orificio. En algunas instituciones, se puede ofrecer cirugía fetal a determinados pacientes.



Apoyo Respiratorio

Con frecuencia, se necesita apoyo respiratorio agresivo, incluyendo intubación con ventilador mecánico. Se pueden usar diferentes estrategias de ventilador. Se pueden necesitar oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) o bypass cardiopulmonar para estabilizar al bebé.

REHABILITACIÓN

PRONÓSTICO

La probabilidad de un mejor o peor resultado, dependerá del grado de hipoplasia pulmonar, es decir, de cómo de pequeños sean sus pulmones. En aquellos casos con una baja expectativa de supervivencia, puede considerarse una terapia prenatal que ayude a

incrementar las oportunidades de supervivencia, que tendría con un manejo postnatal convencional.

La prematurez y el peso bajo al nacer, se acompañan de un riesgo significativamente mayor de mortalidad perinatal por HDC.

La HDC de presentación tardía tiene un pronóstico excelente, porque no existe la hipoplasia pulmonar ni la hipertensión pulmonar, que son lo que complican los casos neonatales. Los desarrollos de la tecnología y procedimientos, han mejorado el índice de supervivencia en aproximadamente el 67%.

BIBLIOGRAFÍA

Ashcraft Keith W. Cirugía Pediátrica. 3ª edición. México., McGraw-Hill Interamericana Hernia y eventración diafragmáticas congénitas. Págs 320-334

CONTENIDO ADICIONAL CLAVE